فقر الدم البحر الأبيض المتوسط او الثلاسيميا الكبرى

يعد فقر الدم البحري من أمراض الدم الوراثية التي تنتقل بصورة متنحية وتتطلب ان يكون كلا الأبوين حاملين للصفه او مصابين لكي تنتقل الاصابه بالمرض إلى الأبناء.

وهناك نوعان من فقر الدم البحري اعتمادها على الاصرة المتاثرة فهناك فقر الدم البحري نوع بيتا ونوع الفا. أما اعتمادها على شدة المرض تقسم إلى الكبرى والوسطى والصغرى وسوف نتطرق بحديثنا عن فقر الدم البحري الكبرى نوع بيتا ويتم تشخيصه بفترة مبكرة من عمر الطفل بين عمر ٢ إلى ٦ أشهر حيث يعاني الطفل من الشحوب الحاد الذي يحتاج إلى نقل الدم بشكل متكرر بفترة تتراوح بين ٣ إلى ٤ اسابيع ويعاني الطفل خلالها من تضخم الكبد والطحال وفي الحالات الشديدة التي لايتم فيها تشخيص المرض مبكرا واستلام الدم قد يعاني من تشوهات في الوجه منها بروز الجبهة وعظم الوجنات.

يرتبط مرض فقر الدم البحري الكبرى بالعديد من المضاعفات منها عجز القلب وفشل النمو وانخفاض عمل الغدة النخامية وتتولد هذه المضاعفات نتيجة لارتفاع نسبه الحديد في الدم والذي ينتج اما من ارتفاع نسبه الامتصاص للحديد نتيجة طبيعه المرض او من نقل الدم المتكرر.

وهذا الارتفاع بنسبه الحديد عادة مايتم علاجه من قبل الأطباء الاختصاص بنوع من العلاجات الطاردة للحديد ومنها مايكون فموي اووريدي

يحتاج المريض إلى مراجعات بشكل دوري حسب مايراه الطبيب المعالج والحاله الصحية للمريض لتتم متابعه الحاله كل ٢ إلى ٣ أشهر

أيضا يتم خلالها متابعه نسبه الدم والفحوصات الدم الخاصه بالكبد وعمل الكلية ويتم أيضا قياس نسبة هشاشه العظام و إعطاء العلاجات المكملة

يحتاج فحص نسبه الحديد بالدم بعد استلام المريض الدم اكثر من ١٠ مرات ويتم إجراء فحص القلب بعمر ٨ سنوات اما عمل هرمون النمو ووظيفة الغدة النخامية بعد ثلاث سنوات من نقل الدم المنتظم.

قد يحتاج المريض إلى عمليه رفع الطحال في حال زيادة الحاجة إلى الدم عن المعتاد مع تضخم الطحال وهذا يتطلب كون المريض قد لقح ضد المكورنات السحائية والرئويه ولقاح الانفلونزا ويفضل ان يتم اجرائها بعد عمر ٥ سنوات وفي الحلات الشديدة على أن لاتقل عن ٣ سنوات ويستلم خلالها المريض علاج البنسلين بعد العملية لمدة لاتقل عن ٢ سنه

ومن العلاجات المسموحة للشفاء من المرض هو تبديل نخاع العظم في الحالات التي يكون فيها العمر اقل من ١٥ سنه مع عدم وجود ارتفاع في نسبه الحديد او خلل في الكبد

ويفضل تجنب المرض بالالتزام بالمشورة الوراثية وعدم حدوث الارتباط بين حاملين الصفه او المصابين.

تمنياتنا لكم بدوام الصحة.